

(هینوتیر و ئیلاسم مادر زادی)

(هیپوتیروئیدیسم مادرزادی)

- وقوع آن به طور پراکنده میتواند زمینه خانوادگی را مطرح سازد. به نسبت ۱ به ۵۰۰۰ موالید حادث شده و نسبت شیوع آن در جنین مونث دو برابر مذکر است. در شیرخوار مبتلا به سندروم داون شیوع بالایی دارد.
- در صورتی که کمبود آن شدید نباشد نشانه های بیماری ممکن است چند ماه یا حتی سالها بتأخیر بیافتد .
- هیپوتیروئیدیسم مادرزادی در دو حالت دائم و گذرا دیده می شود.

پاتوفیزیولوژی

هیپوتیروئیدیسم دائم ممکن است بدلیل عیوب تکامل غده تیروئید یا اختلال در بیوسنتز هورمون تیروئید یا ندرتا اختلال عملکرد هیپوفیز حادث شود.

کرتینیسم گذرا در اثر انتقال درون رحمی مواد مولد گواتراز قبیل داروهای ضد تیروئید و خلط آورهای مربوط به آسم بوده که ترشح تیروئید را مهار می کنند. این نوع بالقوه مهلک است چون با اتمام ذخایر مادری تیروئید کودک قادر به تولید هورمون نخواهد بود.

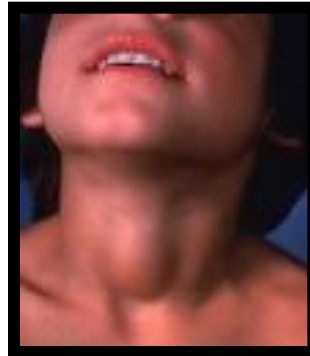
پاتوفیزیولوژی

- بعلاوه گواتر بزرگ ممکن است باعث انسداد کامل راه هوایی نوزاد شود.
- بسیاری از نوزادان زودرس دچار هیپوتیروئیدیسم ناشی از نارسایی هیپوفیز و هیپوتالاموس هستند.
- این نوع گذرا بوده و نیاز به درمان ندارد.

❖ از آنجایی که فعالیت تیروئید جنینی تقریباً مستقل از مادر است. لذا تیروئید جنینی کم کار، نمیتواند وابسته به هورمون تیروئید مادر از نظر تامین نیازهای متابولیکی شودیا خود در برابر هیپوتیروئیدیسم مادرزادی محافظت نماید.



در نتیجه شیرخوار ممکن
است با گواتر جنینی و هیپو تیروئیدیسم متولد
شود. چنانچه غده تیروئید هیپرتروفی شود **انسداد**
مهلک راه هوایی ممکن است رخ دهد.



بررسی

- ❖ هیپوتیروئیدیسم مادرزادی احتمالاً شایع ترین دلیل قابل پیشگیری از عقب ماندگی ذهنی است.
- ❖ از آنجایی که شیر خوار مبتلا معمولاً در زمان تولد طبیعی بنظر می رسد انجام آزمایشات مقدماتی از نوزاد برای شناسایی بموقع ناراحتی اهمیت دارد.
- ❖ نشانه های بالینی کم کاری مادرزادی غده تیروئید ممکن است ظرف چند هفته یا چند ماه اول زندگی شروع شود .

تشخیص بموقع ممکن است مشکل باشد
چونکه علائم و نشانه ها به تدریج
شروع میشود.

نشانه های اولیه این وضعیت شامل:

- ✓ زردی فیزیولوژی طولانی مدت ناشی از تاخیر تکامل
انزیم گلوکوروئید
- ✓ اشکالات تغذیه ای
- ✓ رنگ پریدگی بدلیل کم خونی
- ✓ یبوست
- ✓ خواب المفرط

✓ شیر خوار مبتلا معمولاً کند و آرام است.

✓ والدینی که اطلاع کافی در این مورد ندارند در ارتباط با عدم گریه کودک، مفتخر می شوند.

معاینه فیزیکی این گونه شیر خواران امکان بررسی سایر نشانه های کم کاری تیروئید را مطرح می سازد.



- پوست متمایل به زرد بوده که بدلیل تبدیل آرام کاروتن ویتامین A است.
- صلبیه رنگ سفید دارد.
- پوست خشک، ضخیم و فلس دار بوده که بدلیل کمبود ویتامین A است.
- عرق کمتری تولید کرده و پائین بودن سطح متابولیسم ممکن است باعث افزایش وزن و چاقی مجدد شود.

علائم حیاتی

✓ حرارت کمتر از ۳۵ درجه سانتی گراد به دلیل کاهش میزان متابولسیم است.

✓ تغییرات قلبی عروقی به دلیل میزان کمتر متابولسیم بعلاوه عامل کاهش جریان خون، نبض آرام، کاهش فشار نبض و لکه دار شدن پوست است.

✓ قلب بزرگ شده و سوفلهایی پدیدار میشود.

✓ تغییرات تنفسی از جمله کاهش تقلای تنفسی و تنگی نفس در هنگام فعالیت رخ میدهد.

سر و صورت:

- بزرگی نسبتاً زیاد سر روی گردن قطور به چشم میخورد
- چهره کاملاً مشخصی دارد به این معنی که چشمها فاصله زیادی از همدیگر داشته و پلکها پف کردگی دارد.



Golden



Crotinoids

- بینی دارای پل صاف و قاعده پهنی است.
- زبان بزرگ بوده و از دهان باز مشاهده میشود.
- اشکالات تنفسی بطور نسبی بعلت بزرگی زبان بوده که لحظاتی سبب قطع تنفس و تنفس صدا دار میشود.
- موها زیر شکننده و کم است. پیشانی چین دار و کوتاهی دارد.
- ملاجها کاملاً پهن بوده که به دلیل تکامل ضعیف استخوان است.
- رویش دندان به تاخیر میافتد و بزودی دچار فساد دندان میشود.

تنه و اندامها:

- تکامل استخوان تاخیر میابد ، لذا شیر خوار یا کودک از قد کوتاهی برخوردار است.
- اندامها نسبت به تنه کوتاه به نظر میرسند.
- دستها پهن و انگشتان کوتاه است . عضلات اندامها، تونوس کمتری دارد.
- عضلات شکم نیز تونوس کمتری داشته لذا سبب برآمدگی شکم و یبوست می شود.
- معمولاً دارای فتق نافی است.

❖ این گونه شیر خواران سست بوده و رفلکسهای تاندونی عمیق، غیرطبیعی داشته به این معنی که پاسخ ضعیفی نسبت به تحریک نشان می دهد.

❖ بررسی تکامل نشان دهنده این است که تاخیر تکاملی جسمی و حرکتی دارند.



❖ این گونه شیرخواران **تاخیر در یادگیری** مهارت های مانند
نشستن ، ایستادن و راه رفتن نشان میدهد.
❖ حرکات آنان آهسته و فاقد مهارت است.



- درجه اختلال ذهنی به شدت کم کاری تیروئید و سن شروع درمان بستگی دارد.
- این کودکان در سن عادی شروع به صحبت نمی کنند.
- تکامل جنسی ممکن است زودتر یا دیرتر از موعد طبیعی صورت گیرد.



- شیرخورانی که از شیر طبیعی استفاده می کنند با دریافت هورمون تیروئید از مادر به اندازه ای کمبود را جبران کرده و خود را در برابر عقب ماندگی ذهنی و مسائل عصبی حفظ میکنند .
- با این وجود هورمون مادر برای محافظت کامل آنها کافی نیست.
- لذا هنگام گرفتن از شیر بطور مشخص علایم کمکاری تیروئید را نشان میدهد.



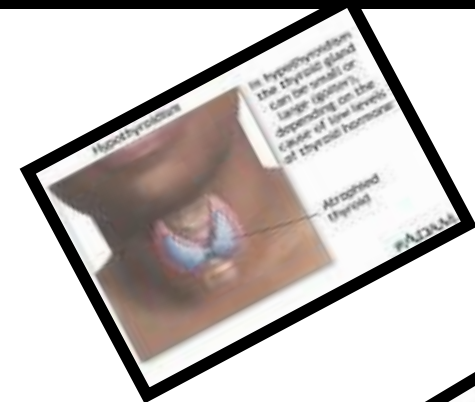
ارزشیابی تشخیصی:

✓ غربالگری نوزادان

✓ تیروکسین خون: T4 با کاغذ صافی بین روز ۲ تا ۶ روز بعد
از تولد از پاشنه پا

✓ در صورت پایین بودن سطح T4 هورمون محرک تیروئید
اندازه گیری می شود.

- در غربالگری سطح پایین T_4 کمتر از 6 mg/dl و tsh بالا رانشان دهد احتمال کرتینیسم مطرح شده و نیاز به بررسی دقیقتر دارد.



سایر آزمایشات شامل:

- ✓ سطح سرمی تیروکسین
- ✓ جذب رزین T3, T4 آزاد
- ✓ گلوبولین باند شده به تیروئید
- ✓ اسکن تیروئید و جذب ید رادیواکتیو
- ✓ ارزشیابی تشخیصی دیگر پرتو نگاری بوده که تاخیر سن استخوان و دندان را مشخص می سازد.

تدابیر پرستاری

❖ یکی از مهمترین مسئولیتهای پرستار شناسایی به موقع شیرخوارانی است که دچار کم کاری مادرزادی تیروئید هستند.



✓ درمان شیرخواران مبتلا به کم کاری جایگزینی خوراکی هورمون است. داروی انتخابی **لووتیروکسین سدیم** است که یک ترکیب مصنوعی تیروکسین بدون تری یدوتیرونین است.

✓ این دارو بطور موثر نشانه های فیزیکی کم کاری را ناپدید ساخته و باعث ارتقاء رشد و تکامل طبیعی می شود.

✓ دارو را با مقدار حداقل شروع کرده و بتدریج می افزایند

✓ سطح هورمون محرک تیروئید و تیروکسین بمنظور
بررسی کیفیت درمان و جلوگیری از خطر زیادی مصرف
دارو اندازه گیری میشود.

✓ با مصرف لووتیروکسن، هورمون تیروکسین به حد طبیعی
رسیده که انعکاس از تری یدوتیرونین طبیعی را می دهد.

• پرستار، اهمیت **مصرف مادام العمر داروی تیروئید** را به والدین بازگو کرده و نحوه مصرف آن را مد نظر قرار می دهد.



- پرستار این گونه شیرخوار را بررسی کرده و والدین را در جریان نشانه های مصرف مقادیر زیاد دارو می گذارد: این نشانه ها شامل:
- نبض سریع، استفراغ، اسهال، عرق، تب، بی خوابی، تغییر شخصیت مثل هیجان پذیری، تحریک پذیری و از دست دادن وزن است.

- پرستار نحوه کنترل نبض را به مادر آموزش داده و اهمیت ندادن دارو را در صورت افزایش میزان نبض و گزارش آن را به پزشک تاکید می کند.
- والدین کودکان مبتلا نیاز به حمایت و راهنمایی پرستار در زمان محرز شدن تشخیص و در خلال درمان دارند.



- بررسی متوالی شامل اندازه گیری قد، وزن، دور سر، معاینات جسمی و عصبی، ارزیابی آزمایشگاهی و تعیین سن استخوان است.





- از دست و مچ دست اطفال در وضعیت مناسب جهت مطالعه سن استخوانی پرتونگاری انجام می شود. آزمایش معمولاً از دست و مچ صورت می گیرد. ولی ممکن است از هر دو دست نیز انجام شود. از اندامهای دیگر مانند مفاصل زانو، ران و... نیز برای این منظور استفاده می شود. آزمایش مشابه پرتونگاری است اکثر بیماران از گروه سنی بسیار پایین هستند، لذا وجود والدین و وسایل نگه دارنده عضو بسیار با اهمیت است



✓ چنانچه والدین تصور می کردند که عدم گریه شیرخوارشان
بدلیل برخورداری از سلامت است آنان در هنگام پی بردن
به تشخیص ، احساس گناه شدید ممکن است پیدا کنند.

✓ پرستار می تواند کمک کند که احساسات و نقطه نظرات
خود ا بازگو کنند.

✓ چنانچه تشخیص بیماری بتاخیر بیافتد و کمک دچار عقب
ماندگی ذهنی شود ، باید کمک کرد که والدین با تشخیص
سازش یافته و طرحی برای آینده تدوین نماید.



پی آمد:

- شیر خوارانی که دچار هیپوتیروئیدیسم بوده و تحت درمان نبوده اند ممکن است بعلت عفونت های جاری فوت نمایند یا تبدیل به **افراد کوتوله عقب مانده ذهنی** شوند.
- چنانچه تشخیص در بدو زندگی ترجیحاً قبل از ۳ ماهگی محرز شود و درمان فوری و موثر شروع شود، تکامل طبیعی را می توان انتظار داشت.

• از آنجایی که هورمون تیروئید برای تکامل طبیعی مخ در خلال ماههای پس از تولد امر اساس است لذا درمان باید زودتر شروع شود که در اینصورت می توان آینده بهتری برای کودکان در نظر گرفت.

• درمان با هورمون می تواند از صدمه مجدد پیشگیری نماید ولی امکان تصحیح اختلال ذهنی موجود وجود نخواهد داشت.

